

КП № 110 ЛЕЧЕНИЕ НА ДОКАЗАНИ ПЪРВИЧНИ ИМУНОДЕФИЦИТИ

Минимален болничен престой – 3 дни

КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Имунодефицит с преобладаващ недостиг на антитела

- D80.0** **Наследствена хипогамаглобулинемия**
Автозомно рецесивна агамаглобулинемия (швейцарски тип)
Свързана с X-хромозомата агамаглобулинемия [Брутон] (с дефицит в растежния хормон)
- D80.1** **Нефамилна хипогамаглобулинемия**
Агамаглобулинемия с В лимфоцити, носещи имуноглобулини
Обикновена променлива агамаглобулинемия [CVAgamma]
Хипогамаглобулинемия БДУ
- D80.2** **Селективен дефицит на имуноглобулин А (IgA)**
- D80.3** **Селективен дефицит на подкласовете на имуноглобулин G (IgG)**
- D80.4** **Селективен дефицит на имуноглобулин М (IgM)**
- D80.5** **Имунодефицит с повишен имуноглобулин М (IgM)**
- D80.6** **Дефицит на антитела с близки до нормата имуноглобулини или с хиперимуноглобулинемия**
Дефицит на антитела с хиперимуноглобулинемия
- D80.7** **Преходна хипогамаглобулинемия при деца**
- D80.8** **Други имунодефицитни състояния с преобладаващ дефект на антитела**
Дефицит на капа-леки вериги
- D80.9** **Имунодефицит с преобладаващ дефект на антитела, неуточнен**

Комбинирани имунодефицитни състояния

Не включва: автозомна рецесивна агамаглобулинемия (швейцарски тип)

- D81.0** **Тежък комбиниран имунодефицит с ретикулна дисгенеза**
- D81.1** **Тежък комбиниран имунодефицит с ниско съдържание на Т и В клетки**
- D81.2** **Тежък комбиниран имунодефицит с ниско или нормално съдържание на В клетки**
- D81.3** **Дефицит на аденозиндезаминаза [ADA]**
- D81.4** **Синдром на Nezelof**
- D81.5** **Дефицит на пурин-нуклеозид-фосфорилаза [PNP]**
- D81.6** **Дефицит на главния хистокомпатибилен комплекс клас I**
- D81.7** **Дефицит на главния хистокомпатибилен комплекс клас II**
- D81.8** **Други комбинирани имунодефицити**
Дефицит на биотин-зависима карбоксилаза
- D81.9** **Комбиниран имунодефицит, неуточнен**

Имунодефицит свързан с други значителни дефекти

Не включва: атаксия-телеангиектазия [Louis-Bar] (G11.3)

- D82.0** **Синдром на Wiskott-Aldrich**
Имунодефицит с тромбоцитопения и екзема
- D82.1** **Синдром на Di George**
Синдром на дивертикул на фаринкса
Тимус:
 - алимфоплазия
 - аплазия или хипоплазия с имунодефицит
- D82.2** **Имунодефицит с къси крайници**
- D82.3** **Имунодефицит като резултат от наследствен дефект, предизвикан от вируса на Epstein-Barr**
Свързана с X-хромозомата лимфопролиферативна болест
- D82.4** **Синдром на хиперимуноглобулин Е (IgE)**
- D82.8** **Имунодефицит, свързан с други уточнени значителни дефекти**
- D82.9** **Имунодефицит, свързан със значителни дефекти, неуточнен**

Обикновен променлив имунодефицит

- D83.0** **Обикновен променлив имунодефицит с преобладаващи отклонения в броя и функцията на В-клетките**

- D83.1 Обикновен променлив имунодефицит с преобладаващи нарушения в имунорегулаторните Т- клетки
 D83.2 Обикновен променлив имунодефицит с автоантитела към В- или Т-клетки
 D83.8 Други обикновени променливи имунодефицитни състояния
 D83.9 Обикновен променлив имунодефицит, неуточнен

Други имунодефицити

- D84.0 Дефект на функционалния антиген-1 [LFA-1] лимфоцитите
 D84.1 Дефекти в системата на комплемента
 Дефицит на С1 естеразен инхибитор [C1-INH]
 D84.8 Други уточнени имунодефицити
 D84.9 Имунодефицит, неуточнен

Други нарушения с включване на имунния механизъм, неklasифицирани другаде

- Не включва:* хиперглобулинемия БДУ (R77.1)
 моноклонална гамопатия (D47.2)
 отмиране и отхвърляне на трансплантата (D47.2)
 D89.0 Поликлонална хипергамаглобулинемия
 Доброкачествена хипергамаглобулинемична пурпура
 Поликлонална гамапатия БДУ
 D89.2 Хипергамаглобулинемия, неуточнена
 D89.8 Други уточнени нарушения, включващи имунния механизъм, неklasифицирани другаде
 D89.9 Нарушение, включващо имунния механизъм, неуточнено
 Имунна болест БДУ

Системни атрофии, засягащи предимно централната нервна система

- G11.3 Наследствена атаксия

Други вродени аномалии, неklasифицирани другаде

- Q89.0 Вродени аномалии на слезката
 Аспления (вродена)
 Вродена спленомегалия
 Не включва: изомерия на предсърдното ухо (с аспления или полиспления) (Q20.60)
 D71 Функционални нарушения на полиморфно- ядрените неутрофили
 Дефект на рецепторния комплекс на клетъчната мембрана
 Хронична (в детска възраст) грануломатозна болест
 Вродена дисфагоцитоза
 Прогресивна септична грануломатоза
 E70.3 Албинизъм
 Синдром на Chediak (-Stenbrinck-) Higashi

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ/АКМП

ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

****87.44 РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ**

Друга рентгенография на гръден кош

- 58500-00 Рентгенография на гръден кош
 Включва: бронх
 диафрагма
 сърце
 бял дроб
 медиастинум
 Не включва: такава на:
 • ребра (58521-01, 58524-00 [1972])
 • гръдна кост (58521-00 [1972])
 • гръден вход (58509-00 [1974])
 • трахея (58509-00 [1974])

**** 88.01 КАТ НА КОРЕМ**
КАТ СКЕНИРАНЕ НА КОРЕМ

Компютърна томография на корем

- Включва:* регион от диафрагмата до криста илиака
Не включва: компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966]) при сканиране на:
- гръден кош (56301-01, 56307-01 [1957])
 - и
 - мозък (57001-01, 57007-01 [1957])
 - таз (56801-00, 56807-00 [1961])
 - таз (56501-00, 56507-00 [1963])

56401-00 Компютърна томография на корем

****88.38 ДРУГА КАТ**

Компютърна томография на гръден кош

- Компютърна томография на гръден кош
Включва: кост
гръдна стена
бял дроб
медиастинум
плевра
Не включва: компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966]) при сканиране на:
- корем (56301-01, 56307-01 [1957])
 - и таз (56801-00, 56807-00 [1961])
 - мозък (57001, 57007 [1957])

56301-00 Компютърна томография на гръден кош

ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК (ЕХОГРАФИЯ)

****88.74 ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА ХРАНОСМИЛАТЕЛНА СИСТЕМА**

Ултразвук на корем или таз

- 55036-00 Ултразвук на корем
Включва: сканиране на уринарен тракт
Не включва: коремна стена (55812-00 [1950]) при състояния, свързани с бременност (55700 [1943], 55729-01 [1945])

****90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

Хематологични изследвания:

Пълна кръвна картина /СУЕ, хемоглобин, хематокрит, тромбоцити, левкоцити, ДКК,

при нужда хемостазни показатели /PT, aPTT, INR, фибриноген/

и/или

Биохимични изследвания – кр. захар, креатинин, урея, пикочна киселина, ASAT, ALAT, АФ, ГГТ, общ и директен

билирубин, йонограма, общ белтък и други (по преценка)

****90.98 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ - ИМУНОЛОГИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ**

- Подгрупа 1:** изследване на хуморален имунитет IgG и/или А, и/или М, и/или Е, и/или IgG субкласове и/или криоглобулини
- Подгрупа 2:** изследване на комплемент – С3, С4, и/или С1 инхибитор (функционален и/или антигенен), и/или С1q и/или СН50.
- Подгрупа 3:** изследване на клетъчен имунитет – определяне на лимфоцитните популации: CD3+, CD3+8+, CD3+4+, CD19+, CD3-16+56+ и/или други специфични клетъчно–повърхностни лимфоцитни маркери
- Подгрупа 4:** изследване на фагоцитната активност и/или на респираторния взрив на неутрофилите и моноцитите.

****90.33 МИКРОБИОЛОГИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ - ХЕМОКУЛТУРА, И/ИЛИ КОПРОКУЛТУРА, И/ИЛИ НОСЕН И/ИЛИ ГЪРЛЕН СЕКРЕТ, И/ИЛИ ХРАЧКА И/ИЛИ ПОСЯВКА НА БРОНХОАЛВЕОЛАРЕН ЛАВАЖ**

ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

***99.04 ТРАНСФУЗИЯ НА ЕРИТРОЦИТНА МАСА**

Прилагане на кръв и кръвни продукти

- 13706-02 Приложение на опаковани клетки
Трансфузия на:

- еритроцити
- опаковани клетки
- червени кръвни клетки

***99.05 ТРАНСФУЗИЯ НА ТРОМБОЦИТИ**

13706-03 Приложение на тромбоцити

***99.07 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГ СЕРУМ**

92062-00 Приложение на друг серум

***99.09 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГА СУБСТАНЦИЯ - КРЪВЕН ЗАМЕСТИТЕЛ, ГРАНУЛОЦИТИ**

92064-00 Приложение на друг кръвен продукт

***99.14 ИНФУЗИЯ/ИНЖЕКЦИЯ НА НОРМАЛЕН ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИН**

13706-05 Приложение на гама глобулин

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

Приложение на фармакотерапия

*** 99.21 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИБИОТИК**

96199-02 Интравенозно приложение на фармакологичен агент

Виж допълнителни знаци

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

- инфузионен порт
- Port-A-Cath
- резервоар (подкожен)
- устройство за съдов достъп
- венозен катетър

Кодирай също когато е направена:

- поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])
- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

Не включва: хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])

*** 99.22 ИНЖЕКЦИЯ НА ДРУГИ АНТИ-ИНФЕКЦИОЗНИ МЕДИКАМЕНТИ**

96197-02 Мускулно приложение на фармакологичен агент

Виж допълнителни знаци

***99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД**

96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид

96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

***99.28 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА БИОЛОГИЧЕН МОДУЛАТОР НА ОТГОВОРА**

96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

***99.29 ИНФУЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ВЕЩЕСТВО**

96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

96197-09 Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

96200-09 Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

***99.99 ПЕРОРАЛНИ ИМУНОМОДУЛАТОРИ И/ИЛИ АНТИИНФЕКЦИОЗНИ ЛЕКАРСТВЕНИ СРЕДСТВА**

96203-02 Перорално прилагане на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени три основни диагностични процедури, от които едната задължително е една подгрупа на ****90.98** и две основни терапевтични процедури, посочени в блок **Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ/АКМП**.

За всички клинични пътеки, в чийто алгоритъм са включени образни изследвания (рентгенографии, КТ/МРТ и др.), да се има предвид следното:

Всички медико-диагностични изследвания се обективизират само с оригинални документи, които задължително се прикрепват към ИЗ. Рентгеновите филми или друг носител при образни изследвания се прикрепват към ИЗ.

Резултатите от рентгенологичните изследвания се интерпретират от специалист по образна диагностика, съгласно медицински стандарт „Образна диагностика”.

Документът с резултатите от проведени образни изследвания съдържа задължително:

- трите имена и възрастта на пациента;
- датата на изследването;
- вида на изследването;
- получените резултати от изследването и неговото тълкуване;
- подпис на лекаря, извършил изследването.

Фишът се прикрепва към ИЗ.

В случаите, когато резултатите от проведени образни изследвания не могат да останат в болничното лечебно заведение, в ИЗ на пациента следва да се опише точно резултата от проведеното образно изследване, а самите снимки от него се предоставят на пациента срещу подпис в ИЗ.

I. УСЛОВИЯ ЗА СКЛЮЧВАНЕ НА ДОГОВОР И ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

Клиничната пътека се изпълнява в обхвата на медицинската специалност "Клинична имунология", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Клинична имунология", медицинската специалност "Педиатрия", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия", в обхвата на медицинската специалност "Клинична алергология", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Клинична алергология" (за код D84.1). Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с посочените медицински стандарти.

1. ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НАЛИЧНИ И ФУНКЦИОНИРАЩИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури и чрез договор, вменените като задължителни звена, медицинска апаратура и оборудване, и със структури на извънболничната помощ, разположени на територията му

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Клиника/отделение по клинична имунология или Клиника/отделение по педиатрия или Клиника/отделение по алергология (само за заболяване с МКБ код D84.1 Дефекти в системата на комплемента)
2. Лаборатория/клиника/отделение по клинична имунология III ниво
3. ОАРИЛ/КАРИЛ
4. Клинична лаборатория
5. Образна диагностика

2. ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НЕОБХОДИМИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА ПЪТЕКАТА, НЕНАЛИЧНИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури дейността на съответното задължително звено чрез договор с друго лечебно заведение на територията на населеното място, което отговаря на изискванията за апаратура, оборудване и специалисти за тази процедура и има договор с НЗОК.

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Отделение/лаборатория по трансфузионна хематология
2. Микробиологична лаборатория на територията на областта

2. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

Блок 1. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст над 18 години:

- **Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по клинична имунология:**

- двама лекари със специалност по клинична имунология

- **Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по клинична алергология само за заболяване с МКБ код D84.1:**

- двама лекари със специалност по клинична алергология – за клиника;

- един лекар със специалност по клинична алергология - за отделение

- **Необходими специалисти на територията на лечебното заведение:**

- двама лекари със специалност по клинична имунология, когато се изпълнява в клиника по клинична алергология;

- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение;
- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика.

Блок 2. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст под 18 години:

- Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по педиатрия:

- четирима лекари със специалност педиатрия.

- Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по клинична алергология - само за заболяване с МКБ код D84.1:

- двама лекари със специалност по клинична алергология – за клиника;
- един лекар със специалност по клинична алергология - за отделение.

- Необходими специалисти за лечение на пациентите в лаборатория/клиника/ отделение по клинична имунология:

- двама лекари със специалност по клинична имунология;

- Необходими специалисти на територията на лечебното заведение:

- двама лекари със специалност по клинична имунология, ако КП не се изпълнява в клиника по клинична имунология;
- лекар със специалност педиатрия;
- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение;
- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика.

II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

Дейностите и услугите се осъществяват незабавно или се планират за изпълнение в зависимост от развитието, тежестта и остротата на съответното заболяване и определения диагностично-лечебен план.

1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги по време на хоспитализацията:

Лечение на пациенти с вродени имунни дефицити при необходимост от:

- заместителна терапия с интравенозен гамаглобулин;
- терапия с парентерални и орални имуномодулатори;
- терапия на възникнали усложнения, свързани с основното заболяване;
- заместителна терапия с концентриран С1-естеразен инхибитор,
- антимикробна или друга терапия на възникнали усложнения, свързани с основното заболяване.

2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБНИЯТ АЛГОРИТЪМ Е ЗАДЪЛЖИТЕЛЕН ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ И ОПРЕДЕЛЯ ПАКЕТА ОТ БОЛНИЧНИ ЗДРАВНИ ДЕЙНОСТИ, КОИТО СЕ ЗАПЛАЩАТ ПО ТАЗИ КЛИНИЧНА ПЪТЕКА.

Времеви график на изследванията посочени в частта “Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ/АКМП”:

- Снемане на анамнеза и статус – до 2 час на първи ден;
- Изследване на кръв - ПКК с диференциално броене - до 2 час от хоспитализацията;
- Изследване на хуморален и/или клетъчен имунитет – до 24 час от хоспитализацията;
- Биохимични изследвания – до 12 час на хоспитализацията;
- Микробиологични изследвания – до 72 час на хоспитализацията ;
- Рентгенография на бял дроб – до 12 час на хоспитализацията (за код D84.1 – до 24 час);
- Ехография на коремни органи – до 24 час на хоспитализацията (за код D84.1 – до 48 час);
- Клинико-лабораторни и/или образни изследвания се извършват до края на хоспитализацията

В лечебната схема се включват медикаменти от следните лекарствени групи използвани самостоятелно или в комбинация:

- **интравенозен човешки имуноглобулин**
Дозировка: 0.2-0.6 г/кг т.т. в два/три последователни дни на бавна интравенозна инфузия.
- **нормален човешки имуноглобулин за подкожен път на въвеждане**
Дозировка: 0.1-0.2 г/кг т.т. като подкожна инфузия с помпа на няколко места
- **концентриран С1 естеразен инхибитор**
Дозировка: 20 U/кг (от 500 до 1500 U общо) еднократно на бавна интравенозна инфузия
- **антагонист на брадикинин-рецептор**
Дозировка: 30 мг еднократно подкожно, за предпочитане в коремната стена. Ако симптомите продължават, следващата инжекция може да се постави след шест часа. За период от 24 часа се поставят не повече от три инжекции.
- **глюкокортикостероиди**
- **други терапевтични средства с имуномодулиращ ефект** – интерферон-гама, колонистимулиращ фактор и други
- **антибактериална терапия** – емпирична или съобразно изолирания бактерии
- **патогенетични и симптоматични средства:** при нужда вливания на глюкозо-солеви разтвори, кардиотоници, витамини, антипиретици, прясно замразена плазма или свежа кръв, или други кръвни компоненти, атенюирани андрогени, анти-фибринолитични и др.
- **антимикотична терапия**
- **противовирусна терапия**
Здравни грижи.

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА, ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ Е ДЛЪЖНО ДА ОСИГУРЯВА СПАЗВАНЕТО ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА, УСТАНОВЕНИ В ЗАКОНА ЗА ЗДРАВЕТО.

ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА СЕ УПРАЖНЯВАТ ПРИ СПАЗВАНЕ НА ПРАВИЛНИКА ЗА УСТРОЙСТВОТО, ДЕЙНОСТТА И ВЪТРЕШНИЯ РЕД НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ.

3. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Пациентите се хоспитализират с уточнена диагноза, но при промяна в състоянието/диагнозата се ползва информацията от анамнестичните данни, клиничната картина, медико-диагностични изследвания извършени преди и/или след хоспитализацията (имунологичните, молекулярно-биологични, лабораторни, инструментални, образни и други), съгласно международно приетите диагностични критерии (например на пан-американската група за имунодефицити (PAGID) и европейското дружество за имунодефицити (ESID) за първичните имунодефицити).

По време на хоспитализацията могат да се извършват контролни изследвания за отчитане на ефекта от избрания план на терапевтично поведение и конкретните лекарствени схеми.

4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при дехоспитализацията:

Медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилно общо състояние (клинични/параклинични) и болният се дехоспитализира при определяне на терапевтичното поведение и проведена терапия, с подобрене или без промяна на състоянието. В епикризата се вписва схемата на последващото амбулаторно лечение.

Довършване на лечебния процес и проследяване

При изписването се дава епикриза, включваща план за поведение и наблюдение от специалист клиничен имунолог или педиатър и общо практикуващ лекар, както и становище за провеждане на следващ терапевтичен курс, вписано в епикризата на пациента.

Препоръчват се два контролни прегледа след дехоспитализацията в рамките на един месец.

При диагноза включена в Наредбата за диспансеризация, пациентът се насочва за диспансерно наблюдение, съгласно изискванията на същата

5. МЕДИЦИНСКА ЕКСПЕРТИЗА НА РАБОТОСПОСОБНОСТТА – извършва се съгласно Наредба за медицинската експертиза на работоспособността.

III. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

1. ХОСПИТАЛИЗАЦИЯТА НА ПАЦИЕНТА се документира в *“История на заболяването”* (ИЗ) и в част II на *„Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“* - бл.МЗ-НЗОК №7.

2. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБНИЯ АЛГОРИТЪМ – в *“История на заболяването”*.

3. ИЗПИСВАНЕТО/ПРЕВЕЖДАНЕТО КЪМ ДРУГО ЛЕЧЕБНО ЗАВЕДЕНИЕ СЕ ДОКУМЕНТИРА В:

- *“История на заболяването”*;
- част III на *„Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“* - бл.МЗ-НЗОК №7;

- епикриза – получава се срещу подпис на пациента (родителя/настойника/попечителя), отразен в ИЗ.

4. ДЕКЛАРАЦИЯ ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ – подписва се от пациента (родителя/настойника/попечителя) и е неразделна част от *“История на заболяването”*.

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ/НАСТОЙНИКА)

Имунодефицитите са разнородна група заболявания. Най-общо те се класифицират в пет основни групи: В-клетъчни имунни дефицити, комбинирани имунни дефицити, други добре дефинирани синдроми с имунен дефицит, фагоцитна дисфункция и дефицит на комплемента. Общите прояви на ИД включват липсващ или намален в различна степен имунен отговор при бактериални, вирусни, гъбични и паразитни инфекции. Типовете инфекции, които възникват дават важна насока върху типа на имунодефицитното заболяване, което се развива.

Първичните имунодефицитни заболявания (ПИД) са хетерогенна група и се дължат на дефекти в гените свързани с имунната защита. Досега са описани над 100 ПИД като броят им непрекъснато нараства. Счита се, че около 500 души на 1 милион население, са пациенти с ИД, които се нуждаят от лекарско наблюдение и медицински грижи.

Вторичните /придобитите/ имунодефицитни състояния представляват нарушения на хуморалния и/или клетъчно-свързания имунитет с разнообразна етиология и настъпващи по различни механизми. Основно правило при тях е да се търси и лекува етиологичния фактор, довел до имунодефицитното състояние. Най-чести причини за поява на вторичните ИД са: вирусни инфекции, метаболитни нарушения, хемоглобинопатии, хронични инфекции, хранителен дефицит, лекарствено привикване, лъчетерапия, имunosупресивна терапия, злокачествени новообразувания, алкохолизъм на майката, състояния със загуба на белтък (ентеропатия, тежки изгаряния)

Клинични белези (симптоми), свързани с имунодефицитите:

Симптоми, появяващи се често и силно суспектни за ИД

Хронична инфекция

Повтарящи се инфекции (повече от очакваното)

Необикновени (редки) микробни причинители или

опортюнистични инфекции

Непълно възстановяване между епизодите на инфекция или непълен отговор към

лечението

Симптоми, появяващи се често и умерено суспектни за ИД

Кожни лезии (екзема, кожна кандида, обрив, себорея, алопеция и др.)

Хронична диария

Изоставане в растежа

Хепатоспленомегалия

Хематологични нарушения (левкопения, анормална мофология)

Повтарящи се абсцеси

Повтарящ се остеомиелит

Данни за автоимунитет

Други симптоми

При наследствения ангиоедем обичайна проява са периодичните пристъпи на несърбящи подкожни отоци, които обхващат горните дихателни пътища, кожата и стомашно-чревния тракт.

Диагнозата на имунодефицитните състояния се извършва на два етапа:

1. Начален имунологичен скрининг за първична оценка на имунния отговор.
2. Специализирани имунологични изследвания с оглед етиологично уточняване, стадиране и определяне на терапевтичен подход за провеждане на заместителна терапия с интравенозен гамаглобулин и/или терапия с парентерални и орални имуномодулатори.

Лечение на ПИД

1. Основни категории терапия:

- Интравенозен човешки имуноглобулин
- Човешки имуноглобулин за подкожен път на въвеждане
- Концентриран С1 естеразен инхибитор

- Профилактика с Danazol
- Антибиотична профилактика
- Трансплантация на хемопоетични стволови клетки
- Генна терапия (стадий на клинични проучвания)

2. Други медикаменти

- глюкокортикостероиди
- други терапевтични средства с имуностимулиращ ефект – интерферон-гама, колонистимулиращ фактор и други
- антибактериална терапия
- патогенетични и симптоматични средства: при нужда вливания на глюкозо-солеви разтвори, кардиотоници, витамини, антипиретици, прясно замразена плазма или свежа кръв, атенюирани андрогени, антифибринолитици и др.
- противогъбична терапия
- противовирусна терапия

ПРОТОКОЛ
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ЧОВЕШКИ ГАМАГЛОБУЛИН ЗА
ИНТРАВЕНОЗНО ПРИЛОЖЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ИМУНОДЕФИЦИТИ

Име:.....

.....

ЕГН

ИЗ №:

Сериен номер на флакона:

НЕОБХОДИМИ ИЗСЛЕДВАНИЯ ПРЕДИ ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО	Да	Не
Пълна кръвна картина		
Креатинин		
Кръвна захар		
Трансаминази		
Общ белтък		
Серумни електролити		
Серумни имуноглобулини		
ПОКАЗАНИЯ		
При пациенти с имунодефицит с преобладаващ недостиг на антитела като заместителна животоспасяваща терапия. Преди първа инфузия да се изследват серумни имуноглобулини поради риск от анафилактична реакция при пациенти с дефицит на IgA.		
ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ		
Алергии към гамаглобулин за интравенозно приложениеи		
Селективен IgA-дефицит		
ВЪЗМОЖНИ СТРАНИЧНИ ЕФЕКТИ СЛЕД ТЕРАПИЯ С ЧОВЕШКИ ГАМАГЛОБУЛИН ЗА ИНТРАВЕНОЗНО ПРИЛОЖЕНИЕ		
Главоболие, миалгия		
Температура		
Асептични менингити		
Анафилаксия		
Артериална хипертония, хипергликемия		
Потискане на бъбречната дейност		
Мозъчна исхемия		
Мигрена		
Други		
НАЧИН НА ПРОВЕЖДАНЕ НА ИНТРАВЕНОЗНАТА ИНФУЗИЯ		
Човешкия гамаглобулин за интравенозно приложение се прилага в доза от 0,2-0,6г/кг в продължение на 3 последователни дни на бавна интравенозна инфузия.		

В цената на клиничната пътека е разчетено лечение с гамаглобулин(субкутант) за интравенозно приложение, както и с някои други препарати за заместителна или допълнителна терапия. НЗОК осигурява лечението на пациенти по алгоритъма на клиничната пътека с посочените медикаменти и заплаща приложението им в рамките на договорената цена на клиничната пътека.

При пациенти с компенсирана бъбречна недостатъчност се препоръчва редукция както на денонощната доза гамаглобулин за интравенозно приложение, така и на скоростта на инфузия на препарата. По този начин може да се избегне възникването на остра бъбречна недостатъчност.

Гамаглобулините за интравенозно приложение водят до покачване на вискозитета и до повишен плазмен обем. Това може да доведе при пациенти със сърдечна недостатъчност до декомпенсация, или може да провокира развитие на мозъчна исхемия. Затова при болни с риск за съдови инциденти и при такива с криоглобулинемия е целесъобразно проследяване на хематокрит преди провеждане на терапията.

Фишът за лечение с човешки гамаглобулин за интравенозно приложение става неразделна част от ИЗ на пациента.

Флаконите, употребени при лечението, се съхраняват в клиниката или в отделението в рамките на болничния престой на пациента, и подлежат на контрол при провеждане на ОДИТ от страна на НЗОК.

Върху флакона се записва името на пациента и № на ИЗ, а в ИЗ серийният номер на флакона (ите).

Копие от фиша се представя в РЗОК заедно с отчетните документи.

ФИШ

КП №

.....

(изписва се номера и името на клиничната пътека)

Име:

.....

Диагноза:

ЕГН

ИЗ №:

**Лечение с гамаглобулин за интравенозно приложение фабричен № на флакона
Индикации/ контраиндикации**

Дата на инфузията	Фабричен номер на флакона	Лекарствен продукт	Година до	количество	Начало на инфузията	Край на инфузията	поносимост

Извършил

инфузията : сестра:

/име, подпис/

лекар:

/име, подпис/

ПРОТОКОЛ

ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ СЪС С1 ЕСТЕРАЗЕН ИНХИБИТОР ИЛИ АНТАГОНИСТ НА БРАДИКИНИНОВ РЕЦЕПТОР, ЗА ИНТРАВЕНОЗНО ИЛИ ПОДОЖНО ПРИЛОЖЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НАСЛЕДСТВЕН АНГИОЕДЕМ

Име:.....

ЕГН

ИЗ №:

НЕОБХОДИМИ ИЗСЛЕДВАНИЯ ПРЕДИ ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО	Да	Не
Пълна кръвна картина		
Креатинин		
Кръвна захар		
Трансаминази		
Общ белтък		
Серумни електролити		
Комплементни фракции		
ПОКАЗАНИЯ		
При пациенти с наследствен ангиоедем с недостиг или функционално неактивен С1 естеразен инхибитор като заместителна животоспасяваща терапия.		
ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ		
Алергии към активната или помощни съставки		
ВЪЗМОЖНИ СТРАНИЧНИ ЕФЕКТИ СЛЕД ТЕРАПИЯ СЪС С1 ЕСТЕРАЗЕН ИНХИБИТОР ИЛИ АНТАГОНИСТ НА БРАДИКИНИНОВ РЕЦЕПТОР, ЗА ИНТРАВЕНОЗНО ИЛИ ПОДОЖНО ПРИЛОЖЕНИЕ		
Температура		
Анафилаксия		
Парене, болка, зачервяване в мястото на инжектиране		
Гадене		
Мускулна слабост		
Други		
НАЧИН НА ПРИЛАГАНЕ		
1. С1 естеразният инхибитор се прилага еднократно бавно интравенозно в доза 20 U/kg телесно тегло.		
2. Антагонистът на бардикининовия рецептор се прилага в доза 30 mg еднократно подкожно, за предпочитане в коремната стена. Следващата инжекция може да се постави след шест часа, но не повече от три инжекции за 24 часа.		

ФИШ

КП №

.....

(изписва се номера и името на клиничната пътека)

Име:.....

Диагноза:

ЕГН

ИЗ №:

ЛЕЧЕНИЕ СЪС С1 ЕСЕТРАЗЕН ИНХИБИТОР ЗА ИНТРАВЕНОЗНО ПРИЛОЖЕНИЕ ИЛИ С АНТАГОНИСТ НА БРАДИКИНИНОВ РЕЦЕПТОР ЗА ПОДКОЖНО ПРИЛОЖЕНИЕ фабричен № на флакона	
Индикации	Контраиндикации